Nicht für den Austausch

Aus der erbbiologischen Abteilung der Heil- und Pflegeanstalt Wuhlgarten,
Berlin-Biesdorf. Direktor: Dr. E. Wagenknecht.

Beitrag zur Erblichkeit der Sturge-Weberschen Krankheit

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung des

Doktorgrades in der Medizin und Chirurgie

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Schlesischen Friedrich-Wilhelm-Universität

zu Breslau

vorgelegt von

Gerhard Koch

Berlin 1939

Druck: Adlers Erben, Rats- und Universitäts-Buchdruckerei, Seestadt Rostock

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Breslau

Referent: Prof. Dr. Foerster

Dekan: Prof. Dr. Gutzeit

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Zeitschrift für die gesamte
Neurologie und Psychiatrie

Herausgegeben von

O. Bumke, München — O. Foerster, Breslau — R. Gaupp, Stuttgart-Degerloch — M. Nonne, Hamburg
Ernst Rüdin, München — W. Scholz, München — K. Wilmanns, Wiesbaden

Redaktion:

O. Foerster, Breslau — R. Gaupp, Stuttgart-Degerloch — Ernst Rüdin, München
W. Scholz, München

Sonderabdruck aus 168. Band. 4. und 5. (Schluß-) Heft

Gerhard Koch:

Beitrag zur Erblichkeit der Sturge-Weberschen Krankheit

Berlin
Verlag von Julius Springer
1940

Z. Neur.

Die „Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie" erscheint in zwangloser Folge, derart, daß die eingehenden Arbeiten so rasch wie irgend möglich erscheinen können. Arbeiten, die nicht länger als $^1/_2$ Druckbogen sind, werden im Erscheinen bevorzugt. Ein Teilung von Arbeiten in verschiedene Hefte soll vermieden werden.

Der Autor erhält einen Unkostenersatz von RM. 20.— für den 16seitigen Druckbogen, jedoch im Höchstfalle RM. 40.— für eine Arbeit.

Die Zeitschrift erscheint zwanglos, in einzeln berechneten Heften, die zu Bänden von etwa 50 Bogen Umfang vereinigt werden.

Beiträge aus dem Gebiet der organischen Neurologie sind zu senden an
Herrn Prof. Dr. O. Foerster, Breslau, Hohenlohestr. 11.

Beiträge aus dem Gesamtgebiet der Psychiatrie mit Einschluß der Psychoneurosen an
Herrn Prof. Dr. R. Gaupp, Degerloch bei Stuttgart, Waldstr. 7.

Beiträge aus dem Gesamtgebiet der Erbbiologie an
Herrn Prof. Dr. E. Rüdin, München, Besselstr. 1.

Beiträge aus dem Gesamtgebiet der pathologischen Anatomie an
Herrn Prof. Dr. W. Scholz, München, Kraepelinstr. 2.

Es wird ausdrücklich darauf aufmerksam gemacht, daß mit der Annahme des Manuskriptes und seiner Veröffentlichung durch den Verlag das ausschließliche Verlagsrecht für alle Sprachen und Länder an den Verlag übergeht, und zwar bis zum 31. Dezember desjenigen Kalenderjahres, das auf das Jahr des Erscheinens folgt. Hieraus ergibt sich, daß grundsätzlich nur Arbeiten angenommen werden können, die vorher weder im Inland noch im Ausland veröffentlicht worden sind, und die auch nachträglich nicht anderweitig zu veröffentlichen der Autor sich verpflichtet.

Bei Arbeiten aus Instituten, Kliniken usw. ist eine Erklärung des Direktors oder eines Abteilungsleiters beizufügen, daß er mit der Publikation der Arbeit aus dem Institut bzw. der Abteilung einverstanden ist und den Verfasser auf die Aufnahmebedingungen aufmerksam gemacht hat.

Die Mitarbeiter erhalten von ihrer Arbeit zusammen 40 Sonderdrucke unentgeltlich. Weitere 160 Exemplare werden, falls bei Rücksendung der 1. Korrektur bestellt, gegen eine angemessene Entschädigung geliefert. Darüber hinaus gewünschte Exemplare müssen zum Bogennettopreise berechnet werden. **Mit der Lieferung von Dissertationsexemplaren befaßt sich die Verlagsbuchhandlung grundsätzlich nicht;** sie stellt jedoch den Doktoranden den Satz zur Verfügung zwecks Anfertigung der Dissertationsexemplare durch die Druckerei.

Die Erledigung aller nichtredaktionellen Angelegenheiten, die die Zeitschrift betreffen, erfolgt durch die

Verlagsbuchhandlung Julius Springer in Berlin W 9, Linkstr. 22/24
Fernsprecher: 21 81 11.

168. Band **Inhaltsverzeichnis.** 4. und 5. Heft

Seite

Roeder, Fritz. Über das Lipoidproblem des Liquor cerebrospinalis. Mit 5 Textabbildungen 519

Kleist, K., K. Leonhard und **H. Schwab.** Die Katatonie auf Grund katamnestischer Untersuchungen. III. Teil. Formen und Verläufe der eigentlichen Katatonie 535

Schulz, B. und **K. Leonhard.** Erbbiologisch-klinische Untersuchungen an insgesamt 99 im Sinne Leonhards typischen bzw. atypischen Schizophrenien. Mit 1 Textabbildung 587

Koch, Gerhard. Beitrag zur Erblichkeit der Sturge-Weberschen Krankheit. Mit 5 Textabbildungen 614

Csajághy, M. Beitrag zur Phylogenese und Ontogenese sowie zur Funktion der Epiphyse. Mit 10 Textabbildungen 624

Dansmann, W. Über die sog. Myelitis necroticans subacuta. Mit 8 Textabbildungen 644

Kroll, Friedrich Wilhelm. Über homolaterale Krampfmechanismen bei Mensch und Tier. Mit 3 Textabbildungen 660

Fortsetzung des Inhaltsverzeichnisses auf der III. Umschlagseite.

(Aus der erbbiologischen Abteilung der Heil- und Pflegeanstalt Wuhlgarten, Berlin-Biesdorf [Direktor: Dr. *E. Wagenknecht*].)

Beitrag zur Erblichkeit der Sturge-Weberschen Krankheit[1].

Von

Gerhard Koch.

Mit 5 Textabbildungen.

(Eingegangen am 28. August 1939.)

Das von *Sturge* (1879) und *Weber* (1922) beschriebene Krankheitssyndrom besteht in seiner selten ausgeprägten klassischen Form aus der Symptomentrias: Gesichtsnaevus, Glaukom und cerebralen Symptomen mit intrakraniellen Verkalkungen. Ihrem Wesen nach ist die Krankheit eine kongenitale Mißbildung, „die primär die kleinen Gefäße der Pia, des Gehirnes, des Auges und der Haut betrifft. Mit ihr können oft andersartige Mißbildungen des Gehirnes, wie Mikrogyrie, Atrophie oder Heterotopie der Rinde vergesellschaftet sein *(Bergstrand-Olivecrona)*". Der Naevus flammeus ist in der Regel schon bei der Geburt vorhanden und nimmt im Laufe des Lebens häufig an Größe zu. Seine Hauptlokalisation befindet sich im Gesicht, nicht selten ist dabei das Gebiet eines oder mehrerer Trigeminusäste befallen. Daneben kann aber auch jede andere Körperregion Sitz des Naevus sein. Die angiomatösen Mißbildungen im Gehirn und in der Pia tragen „teleangiektatischen Charakter mit vorwiegender Neubildung und Beteiligung der kleinen Gefäße *(Kalischer)*". Dabei besteht eine ausgesprochene Neigung dieser Gefäßmißbildung zu Verkalkung. „Es handelt sich um geschlängelte parallel verlaufende Kalkschatten, die oberflächlich in die Hirnrinde zu lokalisieren sind und flächenhaft über einen kleineren oder größeren Bezirk derselben ausgebreitet erscheinen *(Bergstrand-Olivecrona)*".

Ganz ähnlich wie die Gefäßmißbildung im Gehirn haben auch die angiomatösen Gebilde in der Chorioidea nicht „den Charakter eines circumscripten Tumors, sondern den einer Verdickung, welche im allgemeinen nach dem hinteren Augenpol hin zunimmt *(Bergstrand)*". In der Literatur sind zahlreiche Beobachtungen von Angiomen der Uvea angeführt. „Fast ausnahmslos handelt es sich bei den beschriebenen Fällen um zufällige histologische Befunde an Augen, die wegen schmerzhafter Drucksteigerung und Erblindung zur Enucleation gelangt waren". Auch

[1] Einzelfall einer Sippenuntersuchung, durchgeführt an einer auslesefreien Serie von 27 Fällen von symptomatischer Epilepsie bei cerebraler Kinderlähmung, über die in Kürze berichtet wird.

in den wenigen Fällen (*J. Hirschberg, O. Fehr* u. a.), „in denen Augenspiegelbefunde dieser Geschwulst vorlagen, wurde die Diagnose ‚Angiom der Aderhaut' nicht gestellt *(Gilbert)*". Anders liegen die Verhältnisse bei der Angiomatosis retinae (*v. Hippel*sche Erkrankung), bei der „eine fächerförmige Anastomose zwischen einem Aste der Zentralarterie und Zentralvene als Grundlage oder als Beginn der Geschwulstbildung anzunehmen sein dürfte *(Ditroi-Schieck)*", und bei der die Diagnose aus dem Augenspiegelbefund zu stellen ist.

Die cerebralen Symptome dieser Gefäßmißbildung werden bestimmt durch die Größe und Lokalisation der letzteren im Gehirn. In den schweren Fällen bestehen kontralaterale spastische Hemiparesen, schwerste Sehstörungen, Störungen von seiten der Sexualsphäre, auf psychischem Gebiet hochgradiger Schwachsinn. Im Mittelpunkt des klinischen Interesses steht aber als Kardinalsymptom der epileptische Anfall. Er kann sowohl Herdcharakter, wie auch den des generalisierten epileptischen Anfalles tragen und bildet in beiden Formen häufig den einzigen klinischen Ausdruck der beschriebenen angiomatösen Mißbildung im Gehirn. Ferner verdient die Tatsache Beachtung, daß das klinische Hauptsymptom, wie im Fall 5 *Olivecronas*, eine echte Migräne sein kann. Dieses klinische Merkmal finden wir in einer beträchtlichen Zahl von Fällen innerhalb der Sippe unseres Falles. Leider mußte aber auf eine röntgenologische Untersuchung der Sippenangehörigen, die an typischer Hemikranie litten, verzichtet werden, so daß die endgültige Stellungnahme einer späteren Untersuchung vorbehalten bleiben muß.

Die Seltenheit der voll ausgebildeten Symptomentrias, die große Mannigfaltigkeit und Ungleichartigkeit des Ausprägungsgrades dieses Krankheitssyndroms liegt in der Tatsache begründet, daß es sich bei der *Sturge-Weber*schen Krankheit um eine kongenitale Mißbildung handelt. Je nach der Penetranz der das Merkmal bedingenden Gene und nach der verschiedenen Stärke paratypischer Faktoren kommt es zu einem vollständigen oder unvollständigen Durchschlag der Erbanlage. Über die Erblichkeit der *Sturge-Weber*schen Krankheit liegen bisher im Schrifttum nur spärliche Angaben vor. 1929 haben *Penfield* und *Geyelin* innerhalb einer Familie, bei dem Vater und 4 Kinder das Vorliegen eines nicht voll ausgeprägten *Sturge-Weber*schen Syndroms beschrieben. Alle 5 Fälle litten an epileptischen Anfällen; bei dem Vater traten diese erstmalig im Alter von 48 Jahren auf, während sie bei den Kindern sich schon in früher Kindheit zeigten. Alle 5 Fälle zeigten die cerebralen Verkalkungsherde im Röntgenbild. Naevi fehlten aber bei allen. *Touraine-Golé-Sambron* haben bei 2 Zwillingen eine „angiomatose intracranienne" mit Epilepsie ohne Naevi beschrieben. Ob aber diese dem engeren Formenkreis des Sturge-Weber angehören, ist nicht sicher zu sagen. Für die *Lindau*sche Krankheit (Angiomatosis retinae und Kleinhirnhämangioblastom) scheint die Erblichkeit sichergestellt. Wahrscheinlich werden

wir in Zukunft die verschiedenen Formen der cerebralen Angiomatose (Angioma cavernosum, Teleangiectasia simplex, Angioma racemosum venosum, Angioma racemosum arterio-venosum, Angiomatosis calcificans bei Sturge-Weber und Hämangioblastoma) in erbbiologischer Hinsicht unter einem gemeinsamen Gesichtswinkel betrachten müssen. Die folgende Sippenuntersuchung, die in den Jahren 1938/39 in Berlin durchgeführt wurde, soll ein kurzer Beitrag zur Erblichkeit des Sturge-Weber (Abb. 3) sein.

1. 56. W. N., 38 Jahre alt. Proband. Erstgeburt. Lange Geburtsdauer, das Kind kam asphyktisch zur Welt. Gleich nach der Geburt bemerkte die Mutter, „daß die ganze linke Gesichtshälfte von einem großen Feuermal bedeckt war",

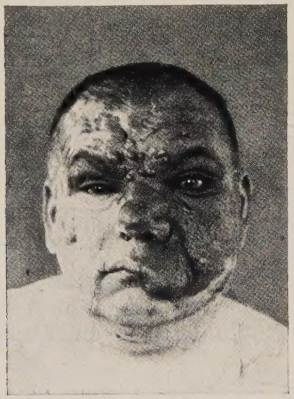

Abb. 1.

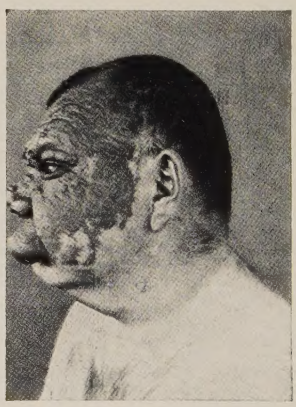

Abb. 2.

das sich nicht über die Hautoberfläche erhob. Zunächst normale Entwicklung als Brustkind. Im 4. Monat erkrankte das Kind plötzlich unter Fieber an Krämpfen; es verdrehte dabei die Augen nach rechts. Gleichzeitig trat eine Lähmung der ganzen rechten Seite auf. Die Anfälle wiederholten sich und dauerten bis zum 9. Monat, traten oft 18—19mal am Tage und in der Nacht auf. Lernte trotz der Lähmung mit $1^1/_2$ Jahren laufen, sprach angeblich damals schon Worte wie „Mama" und „Papa". Im 3. Lebensjahr Masern, im 6. Windpocken. Mit 6 Jahren kam er zur Hilfsschule Landsberger Platz. Begriff kaum etwas, lernte wenige Worte links schreiben; kam nur bis zur 3. Nebenklasse. Im 7. Lebensjahr traten die Anfälle erneut auf, gewöhnlich in Intervallen von 2—3 Wochen, dann serienweise mehrere Tage hintereinander. „Fiel dabei bewußtlos zu Boden, die Zuckungen betrafen vorwiegend die rechte Körperhälfte, beginnend im rechten Fuß, der Mund war dabei nach rechts verzogen". Kein Zungenbiß, dagegen Einnässen. Oder er „bekam einen stieren Blick, faßte alles an, konnte nicht sprechen. Nach 10 Min. war er wieder bei sich und konnte lesen". In seinem ganzen Wesen im allgemeinen gutmütig, „ein braver Junge", holte für die Mutter Sachen ein; gelegentlich aber auch leicht reizbar. Im 11. Lebensjahr verschlimmerten sich die Anfälle, er schrie dabei laut auf oder hatte heftiges Erbrechen. Nach den Anfällen langanhaltende Verwirrtheitszustände, aggressiv, so daß ihn die Eltern in die Anstalt Wuhlgarten bringen mußten. Hier unbeschäftigt, verschiedene Versuche, ihn zur Arbeit heranzuziehen, mißlangen; gewöhnlich immer für sich allein, freundlich, las in den ersten

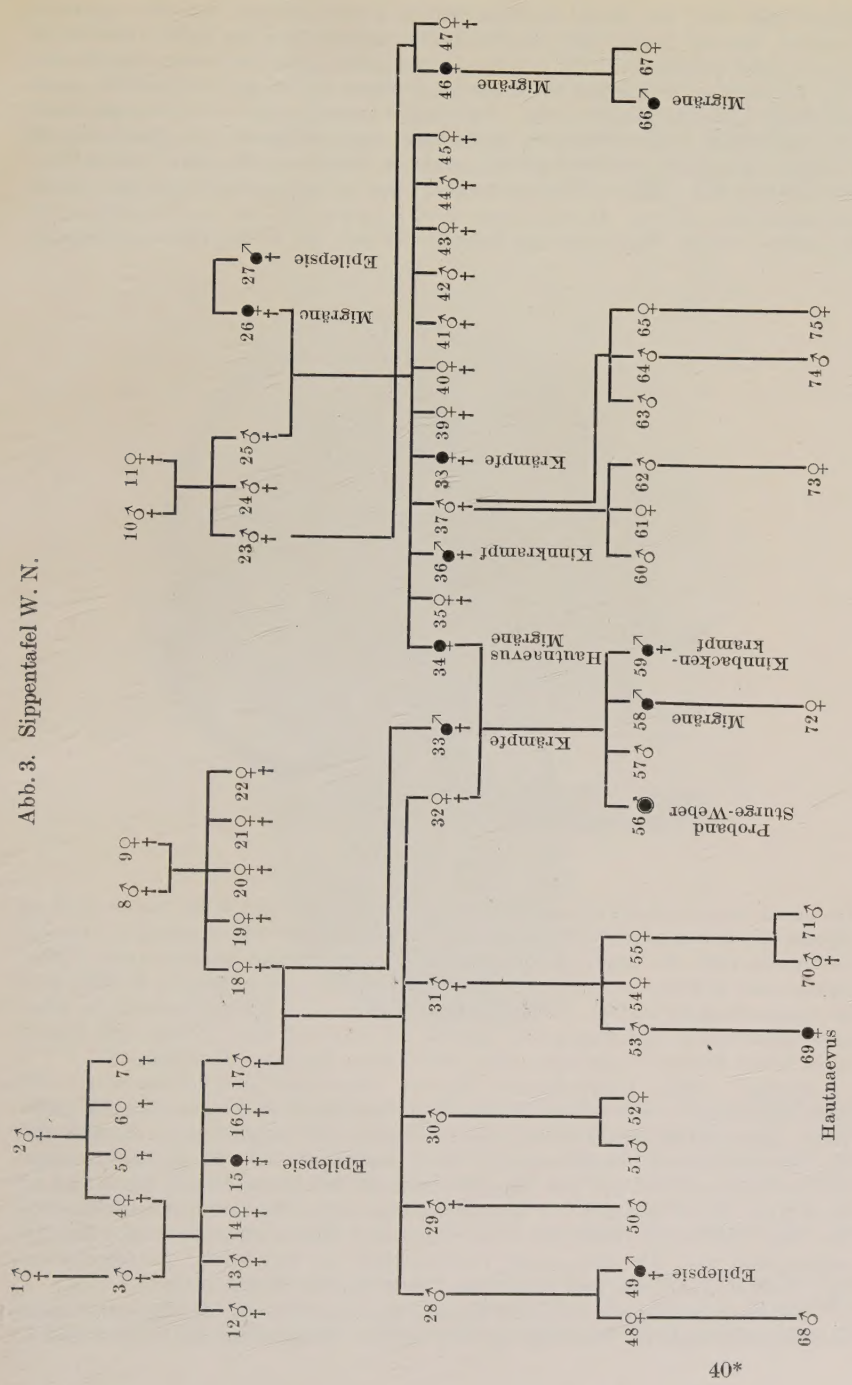

Abb. 3. Sippentafel W. N.

Jahren sehr viel. Im Monat durchschnittlich 2 bis 3 Anfälle, die sehr eigenartig verliefen, danach längere Zeit verwirrt und leicht reizbar. Die Anfälle werden folgendermaßen geschildert: „Patient stand beim Baden unter der Brause, lief plötzlich vom Wasser weg, drehte sich im Kreise nach rechts hinten um und brachte unverständliche singende Laute hervor. Die Augen waren nach rechts oben gerichtet, die Gesichtsfarbe nicht verändert, die Pupillen weit, die Reaktion ließ sich bei der Unruhe nicht prüfen. Auf Nadelstiche zuckte er. Der Zustand dauerte etwa 5 Min." Ein anderes Mal „kam er von der Toilette, fing an zu singen, lachte und sprach unverständliche Worte. Darauf lehnte er sich an die Tür und wurde vollkommen bewußtlos, bekam Zuckungen im Körper, die sich bis in die Beine erstreckten.

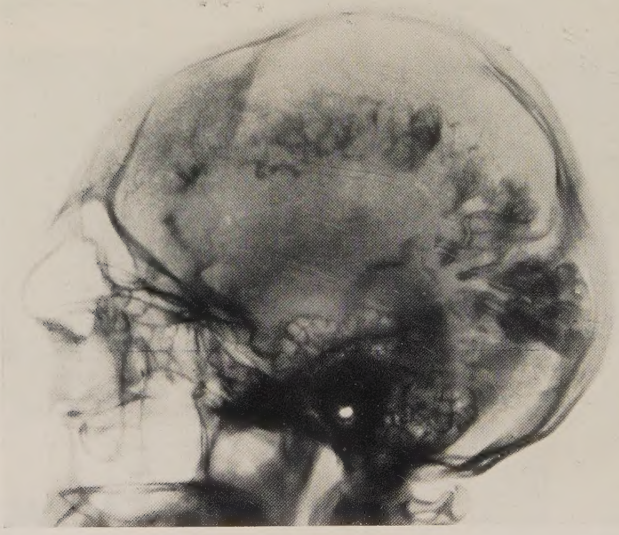

Abb. 4.

Die Arme hingen schlaff herunter, Patient röchelte, hielt den Mund etwas geöffnet, gleichzeitig trat Schaum vor den Mund. Zungenbiß war nicht vorhanden. Patient schluchzte etwa 5—6mal. Kein Einnässen. Der Zustand dauerte etwa 2 Min., danach war er etwas benommen". Im Laufe der Jahre Abnahme der Anfälle, jetzt oft monatelang anfallsfrei. In seinem ganzen Wesen hochgradig dement, im allgemeinen freundlich und zugänglich, begrüßt den Arzt mit den Worten: „Da kommt mein lieber Freund!" Daneben aber auch häufig tagelang verstimmt.

Befund (1938). Dysplastischer Habitus. Rechtsseitige Kyphoskoliose. Adipöse Bauchdecken. Sehr kleine Testes. Hypertrichosis an Brust, Bauch und Rücken. *Kopf:* Asymmetrie des Schädels und Gesichtes. Die ganze linke Gesichtshälfte, die Stirnhaargrenze überschreitend, wird von einem Naevus vasculosus eingenommen (Abb. 1 und 2). Die Gegend unterhalb des linken Mundwinkels und ein etwa 2 cm breiter Streifen vor dem linken Ohr zeigt normale Hautbeschaffenheit. Die linke Hälfte der Oberlippe, in der Mitte des Philtrums beginnend, wölbt sich wulstförmig vor. Auf der rechten Gesichtshälfte ist vorwiegend das Oberlid und die Stirn streifenweise und fleckförmig vom Naevus eingenommen.

Röntgenaufnahme des Schädels. Kalkeinlagerungen in die Meningen der linken Großhirnhemisphäre, besonders im Bereich des Occipitallappens (Abb. 4 und 5).

Augen (Befund der Augenabteilung des Rudolf Virchow-Krankenhauses vom 22. 2. 1939). Pupillen: Rechts rund und mittelweit, reagieren prompt auf L und C; linke Pupille übermittelweit, reagiert nicht auf L. Motilität: Linkes Auge in Konvergenzstellung. Sehschärfe: rechts $^1/_5$, links Handbewegungen. Rechtes Auge: Conj. ektatische Gefäße. Fundus: Der obere Rand der Papille ist verwaschen. Der Gefäßtrichter ist stellenweise überlagert, peripapillär sind eigenartige, girlandenartige weiße Aderhautherde sichtbar. In der Peripherie zahlreiche Pigmentansammlungen. Linkes Auge: Conj. ektatische Gefäße. HH: Maculae corneae.

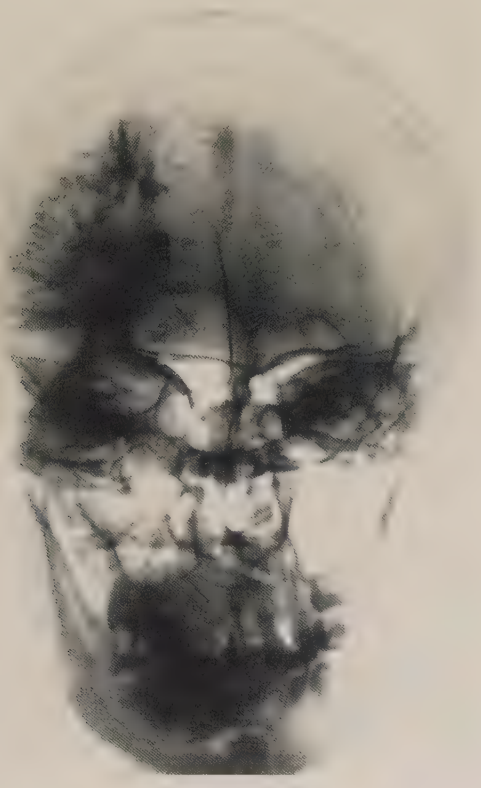

Abb. 5.

VK: flach bis mitteltief. Fundus: Linker Opticus ist durch ein peripapilläres Ödem mit flacher peripapillärer Netzhautablösung sehr unscharf begrenzt. Die Gefäße zeigen nach der Papille alte Einscheidungen. Um die Papille herum finden sich konfluierene weiße Aderhautherde, die bis in die Macula reichen. In der unteren Fundushälfte findet sich grobscholliges Pigment. Tension: Re: 28. Li: 65. Am Augenhintergrund finden sich beiderseits keine typischen hämangiomatösen Veränderungen.

Neurologischer Befund. Rechtsseitige spastische Hemiparese. Rechter Arm im Ellenbogengelenk in leichter Beugekontraktur. Geringe Atrophie und Tonuserhöhung der Beinmuskulatur rechts. Leichte Spitzfußstellung rechts. Arm- und

Beinreflexe rechts spastisch gesteigert. BDR: rechts schwach auslösbar, Babinski, Rossolimo rechts +. Angedeuteter Fußklonus rechts. Grobe Kraft rechts deutlich herabgesetzt. Soweit prüfbar, keine Störung der Sensibilität. Gang spastisch-paretisch.

Psychischer Befund. Imbezillität.

Zusammenfassung und *Beurteilung.* Es handelt sich um einen Fall von *Sturge-Weber*scher Krankheit: Gesichtsnaevus, Glaukom des linken Auges und Angiomatosis calcificans cerebri. Letztere äußert sich in Epilepsie, Schwachsinn und rechtsseitiger Hemiplegie. Daneben besteht eine Asymmetrie des Schädels und Störungen von seiten der Sexualsphäre. Der Augenbefund hat sich im Laufe der Jahre ausgebildet. *Hebold*, der diesen Fall 1913 veröffentlichte, erhob damals folgenden Befund: „Die Bindehäute beider Augen sind rot. Die Pupillen sind gleich und mittelweit, der linke Opticus ist hyperämisch, unscharf begrenzt, die peripapilläre Zone von einem Exsudat eingenommen, zwei kleine Arterien (temporal unten) sind von Exsudat vollständig bedeckt (Neuroretinitis). Die Gesichtsfelder sind nicht auffallend eingeschränkt." Am rechten Augenhintergrund wurde damals nichts pathologisches festgestellt.

Der jetzige Augenspiegelbefund ergibt keinen Anhalt für eine Angiomatosis retinae. Ein Angiom der Uvea kann durch den Augenspiegelbefund nach den bisherigen in der Einleitung erwähnten Erfahrungen nicht mit Sicherheit ausgeschlossen werden. Eine endgültige Entscheidung darüber muß der späteren histologischen Untersuchung vorbehalten bleiben. Jedenfalls ist die Tension des linken Bulbus 65 gegenüber 28 rechterseits. Der Schwachsinn dürfte in diesem Falle unmittelbarer Ausdruck der organischen Hirnläsion sein. Eine Belastung der Sippe mit Schwachsinn konnte nicht festgestellt werden.

2. 15. N. N. Litt an Krämpfen, unverheiratet. Fiel in den 20er Jahren im Anfall mit einer Petroleumlampe und verbrannte. *Diagnose: Epilepsie.*

3. 26. L. H., Arbeiterfrau. 12 Kinder, 10 klein verstorben. Hatte heftige „anfallsweise auftretende rechtsseitige Kopfkoliken, die sie mit Essigumschlägen behandelte". Starb 55 Jahre alt an Lebercarcinom. *Diagnose: Migräne.*

4. 27. N. H. Ohne Beruf. War immer bei der Schwester zu Hause. Hatte von klein auf Krämpfe, war danach verwirrt. „Drehte den Hühnern den Kopf um, steckte Heumieten in Brand (epileptische Dämmerzustände). Nach einem Anfall auf der Dorfstraße tot aufgefunden". Soll etwa 20 Jahre alt geworden sein. *Diagnose: Epilepsie.*

5. 33. K. S. Unehelich geboren, starb 29 Tage alt an *Krämpfen.*

6. 34. E. N. Arbeiterfrau, 62 Jahre alt. Normale Geburt und Kindheitsentwicklung. Besuchte die Volksschule bis zur 1. Klasse. Menarche mit 14 Jahren, Periode 28/3—4, vier normale Geburten. Mit 35 Jahren Totalexstirpation des Uterus. Bis zur Operation rechtsseitige „Kopfkoliken mit Erbrechen und Schwarzwerden vor den Augen, besonders zur Zeit der Periode, die nach der Operation mit einem Schlage verschwunden waren". Seit 1912 Gallensteinkoliken, während des Krieges Cholecystektomie. Seit 1927 Basedow, der mit Bestrahlungen behandelt wurde. 1931 „Nervenzusammenbruch": im Anschluß an starke seelische Erregungen traten unstillbares Erbrechen und schwere Durchfälle auf. Vier Wochen im Krankenhaus Gitschinerstraße. Seit 20 Jahren kurzatmig, „Anfälle von Atemnot", häufig geschwollene Beine. Oktober 1937 hochgradige Atemnot, Beine und Leib waren stark geschwollen, Blausucht. Vier Wochen wegen Asthma cardiale im Horst Wessel-Krankenhaus. Seitdem noch nicht wieder richtig gesund gewesen.

Befund (1938). Leptosomer Habitus. Unter der linken Mamma ein etwa fünfmarkstückgroßer brauner Pigmentfleck. Etwa 3 cm vom linken Mundwinkel entfernt eine etwa fünfpfennigstück-große bläulichrot verfärbte Hautpartie (Verätzung

mit einem Creosotstift [?]). Augen: Exophthalmus. Stellwag +. Fundus o. B. Hals: Struma. RR 145/80. Extremitäten: Hochgradige Ödeme an beiden Unterschenkeln. *Diagnose: Migräne, Hautnaevus, Asthma cardiale.*

7. 36. M. Kind. Starb im 9. Monat am *Krampf.*

8. 38. M. L. H. Im 3. Monat an *Krämpfen* gestorben.

9. 46. K. O. Arbeiterfrau, 60 Jahre alt. Eltern früh gestorben, bei den Großeltern erzogen. Besuchte die Stadtschule bis zur 1. Klasse. Nach der Schulzeit bis zur Heirat in Stellung. Menarche unbekannt, Periode regelmäßig, 2 normale Geburten, 1 Fehlgeburt. Bis zur Menopause (im 46. Lebensjahr) auf die rechte Kopfhälfte begrenzte Kopfschmerzen mit Erbrechen, „besonders stark während der Periode. Noch schlimmer hat das mein Sohn (66), das muß er wohl von mir geerbt haben".

Befund (1938). Leptosom-athletischer Habitus. RR 150/100, neurologisch o. B.; Fundus o. B. *Diagnose: Migräne.*

10. 49. H. N. Tot. Die Geburt verlief normal. 2 Monate Brustkind. Dann mit der Flasche aufgezogen. Im 4. Monat fiel das Kind den Eltern dadurch auf, „daß es zuweilen $^1/_4$ Stunde lang schrie". Später traten Zustände von „Geistesabwesenheit" auf, die einige Minuten andauerten und sich 4 bis 5mal am Tage wiederholten, sogenannter „Starrkrampf". Das Kind lernte nicht laufen. Mit 2 Jahren brachten die Eltern das Kind in die Anstalt Wuhlgarten. Der Befund bei der Aufnahme war folgender: Turmschädel, Schneidezähne leidlich entwickelt, Stirn stark vorgewölbt, breiter Nasenrücken. Pupillen übermittelweit, Lichtreaktion +. Obere Gliedmaßen werden besonders im Ellenbogengelenk gebeugt gehalten, können aber passiv gestreckt werden. Beide Beine im Hüft- und Kniegelenk in Beugekontraktur. Füße beiderseits mit den Fußsohlen nach innen gekehrt. PSR und ASR beiderseits lebhaft, BDR nicht auszulösen. Hautnachröte sehr lebhaft.

In der Anstalt wälzte er sich auf dem Bett herum, schrie und knirschte mit den Zähnen oder schnaufte ununterbrochen. Wurde dabei ganz rot im Gesicht. Griff nicht nach vorgehaltenen Gegenständen. Hatte trotz Luminalgaben im Monat bis zu 126 epileptische Anfälle und bis zu 241 Schwindelanfälle, die serienweise bei Tag und bei Nacht auftraten. Einmal wurde beim Essen ein Anfall beobachtet: „Nachdem er ein wenig gegessen hatte, bekam er plötzlich heftige Zuckungen, welche sich auf Arme und Beine erstreckten. Diese dauerten ungefähr 2 Min. Jetzt fing der Patient laut an zu schreien. Arme und Beine waren dabei stark an den Körper gezogen und krampfhafte Zuckungen machten sich in denselben bemerkbar. Die Hände waren zur Faust geballt, das Gesicht leicht bläulich verfärbt, später wurde der Patient sehr blaß, die Augen waren geöffnet, die Augäpfel nach rechts oben gerichtet, die Pupillen weit, blieben auf Lichteinfall unverändert. Aus dem Munde kam weißer Schaum. Nach dem Anfall war der Patient naß und schlief bald ein." Am Ende des 2. Lebensjahres nahmen die epileptischen Anfälle und Schwindelanfälle an Zahl ab. Im Alter von 3 Jahren und 2 Monaten starb das Kind an Masernpneumonie. *Diagnose: Epilepsie* (Wuhlgarten 1923).

Beurteilung. Der körperliche und neurologische Befund legen den Gedanken nahe, daß hier eine konkomitierende schwere cerebrale Mißbildung vorgelegen hat, wie sie ja bei der *Sturge-Weber*schen Krankheit nicht selten vorkommt.

11. 58. E. N. 29 Jahre alt. Kunstschlosser. 3. Kind. Normale Geburt, konnte mit 1 Jahr laufen und sprechen. Aus der ersten Klasse der Gemeindeschule abgegangen. Schlosser gelernt, Gesellenprüfung bestanden, wenig arbeitslos gewesen. Seit vielen Jahren „Herzneurose", dabei heftige Stiche in der Herzgegend und „anfallsweise auftretende rechtsseitige Kopfschmerzen, verbunden mit starkem Brechreiz und häufig auch mit Flimmern vor den Augen. Die Kopfschmerzen beginnen in der rechten Kopfhälfte und ziehen dann zur Stirn hin. Dann

muß ich mich immer hinlegen". Seit Jahren in ärztlicher Behandlung, nimmt dauernd Tabletten, zur Zeit täglich 3mal 1 Lecithintablette. Kein Alkohol- und Nicotinabusus. *Befund (1938):* Asthenischer Habitus. RR 130/90, Fundus o. B., neurologisch o. B. *Diagnose: Migräne.*

12. 59. A. N. Tot. 4. Kind. Normale Geburt, lief und sprach mit einem Jahr. Bekam kurz vor Vollendung des 2. Lebensjahres Gehirnhautentzündung und Krämpfe. Die Zuckungen betrafen vorwiegend die linke Gesichtshälfte „Kinnbackenkrampf". Nach wenigen Tagen starb das Kind an „Gesichtsmuskellähmung. Das linke Auge war wie ausgestochen, der Mund war ganz schief".

Beurteilung. Nach der Schilderung der Mutter betrafen die *Krämpfe* vorwiegend das *Facialisgebiet,* trugen also deutlichen *Herdcharakter.*

13. 66. P. O. Maurer, 43 Jahre alt. Normale Geburt, lief mit 8 Monaten, sprach mit 1 Jahr. Als Kind Masern, Windpocken, Scharlach und Mittelohrentzündung. Besuchte die Stadtschule bis zur 1. Klasse. Maurer gelernt, Gesellenprüfung bestanden. 1916 ins Feld gerückt. 1920 aus französischer Gefangenschaft zurückgekehrt. Seitdem wieder in seinem Beruf tätig. Leidet seit vielen Jahren an rechtsseitigen Kopfschmerzen, die „anfallsweise auftreten". „Mitunter habe ich so starke Schmerzen, daß ich nicht zur Arbeit gehen kann, sondern im Bett bleiben muß." Stets heftiges Erbrechen.

Befund (1939). Leptosom-athletischer Habitus. RR 120/80. Neurologisch o. B., Fundus o. B. *Diagnose: Migräne.*

14. 69. I. N. 13 Jahre alt, Schülerin. Normale Geburt, konnte mit $^3/_4$ Jahr sprechen, mit 1 Jahr laufen. KK: Masern, Röteln. Besucht jetzt die Klasse 2a der 143. Gemeindeschule, lernt gut. Gehört dem BDM. an.

Befund (1938). In der Gegend des Os sacrum seit der Geburt unscharf begrenzte etwa pfennigstückgroße rötlich verfärbte Hautpartien. Neurologisch o. B. Fundus: Beiderseits stark verbreiterter Pigmentsaum, besonders temporal. *Diagnose: Hautnaevus.*

Zusammenfassung.

1. Es handelt sich bei unserem Probanden um einen Fall der Symptomentrias der *Sturge-Weber*schen Krankheit.

2. In der Sippe finden sich 2 Fälle mit Hautnaevus (34, 69), im Fall 34 mit Migräne kombiniert.

3. 3 Sippenmitglieder litten an Epilepsie (15, 27, 49), 5 an Migräne (26, 34, 46, 58, 66), 4 starben im 1. und 2. Lebensjahr an Kinderkrämpfen (33, 36, 38, 59).

4. Die Krankheit beruht auf einer kongenitalen erblichen Anlage. Unter Berücksichtigung der Tatsache, daß sie unter dem klinischen Erscheinungsbild einer typischen Hemikranie verlaufen kann, liegt für letztere im vorliegenden Fall (1 Bruder (58), die Mutter (34), die außerdem Träger eines Hautnaevus ist, und Großmutter (26) litten an Hemikranie) ein dominanter Erbgang vor. Dafür sprechen auch bezüglich der Epilepsie der Fall *Penfield*s und *Geyelin*s (Vater und 4 Kinder) und der Fall 5 *Olivecrona*s (Proband und Großmutter litten beide an Migräne). Sicherlich spielen im Erbgang neben dem dominanten Faktor auch recessive eine Rolle, besonders in den voll ausgeprägten Fällen dieses Krankheitssyndroms. Die Entscheidung, ob auch ein geschlechtsgebundener Faktor mitspricht, in der Zusammenstellung von *Schiötz* sind doppelt so viele

kranke Männer wie Frauen (53/23) angegeben — mag einer späteren Untersuchung vorbehalten bleiben.

5. Die starke Belastung der Sippe mit Epilepsie und Kinderkrämpfen ist vorwiegend in den Seitenlinien zu finden, was nach meinen bisherigen Beobachtungen für die symptomatische Epilepsie charakteristisch sein dürfte.

Literaturverzeichnis.

Baur-Fischer-Lenz: Menschliche Erblehre und Rassenhygiene, Bd. 1. 1936. — *Bergstrand, Olivecrona, Tönnis:* Gefäßmißbildungen und Gefäßgeschwülste des Gehirns, 1936. (Hier Zusammenstellung der gesamten Literatur bis 1936.) — *Bing:* Lehrbuch der Nervenkrankheiten, 1937. — *Dubitscher:* Der Schwachsinn, Handbuch der Erbkrankheiten, Bd. 1. 1937. — *Hebold, O.:* Arch. f. Psychiatr. **51**, 445 (1913). — *Jardezky, A. S.:* Nevropat i.t.d. **7**, Nr 11, 132—136 (1938). — *Kylin, Eskil* u. *Torsten Kjellin:* Acta med. scand. (Stockh.) **88**, 107—113 (1936). — *Levin, P. M.:* Arch. of Neur. **36**, 384—391 (1936). *Rochat, Fr.:* Klin. Mbl. Augenheilk. **78**, 601 (1927). — *Schieck, F.* u. *A. Brückner:* Kurzes Handbuch der Ophthalmologie, V. s., S. 151—154, 603—612. 1930. — *Schiötz, H.:* Norsk Mag. Laegevidensk. **96**, 753—754 (1935). — *Touraine, A., L.Golé* et *J. Sambron:* Bull. Soc. franç. Dermat. **43**, 618. Ref. Zbl. Ophthalm. **36**, 712 (1936). — *Schulz, Br.:* Methodik der medizinischen Erbforschung, 1936. — *Verschuer, v.:* Erbpathologie, 1937. — *Waardenburg, P. J.:* Fortschr. Erbpath. u. Rassenhyg. II. s., 19—20 (1938).

Seite
Schulte, Walter. Zur Frage des traumatischen Parkinsonismus 669
Schöpe, M. Über Veränderungen im pyramidal-motorischen System bei einer Chorea Huntington. Mit 8 Textabbildungen 679
Duensing, Friedrich und **Max Schneider.** Über Fremdreflexe mit verschiedenen Merkmalen von Eigenreflexen. Mit 8 Textabbildungen 690
Hecker, Thilde. Blutbild und Krampfbehandlung. Mit 1 Textabbildung . . 706
Schulz, Bruno. Erkrankungsalter schizophrener Eltern und Kinder. Mit 1 Textabbildung 709
Laubenthal, F. Nervensystem und Ichthyosis. (Erbbiologisch-pathogenetische Studien an Ichthyosissippen.) Mit 9 Textabbildungen 722
Winkler, Walter. Die neue Mikromethode der Abderhaldenschen Reaktion als Diagnostikum abortiver endokriner Störungen 768
Weigel, Heinrich. Der Liquorbefund in der Differentialdiagnose der Hirnarteriosklerose 792
Juda, A. Neue psychiatrisch-genealogische Untersuchungen an Hilfsschulzwillingen und ihren Familien. III. Aszendenz und Deszendenz 804
Autorenverzeichnis 827

Aufnahmebedingungen.

I. Sachliche Anforderungen.

1. Der Inhalt der Arbeit muß dem Gebiet der Zeitschrift angehören.

2. Die Arbeit muß wissenschaftlich wertvoll sein und Neues bringen. Bloße Bestätigungen bereits anerkannter Befunde können, wenn überhaupt, nur in kürzester Form aufgenommen werden. Dasselbe gilt von Versuchen und Beobachtungen, die ein positives Resultat nicht ergeben haben. Arbeiten rein referierenden Inhalts werden abgelehnt, vorläufige Mitteilungen nur ausnahmsweise aufgenommen. Polemiken sind zu vermeiden, kurze Richtigstellung der Tatbestände ist zulässig. Aufsätze spekulativen Inhalts sind nur dann geeignet, wenn sie durch neue Gesichtspunkte die Forschung anregen.

II. Formelle Anforderungen.

1. Das Manuskript muß leicht leserlich geschrieben sein. Die Abbildungsvorlagen sind auf besonderen Blättern einzuliefern. Diktierte Arbeiten bedürfen der stilistischen Durcharbeitung zwecks Vermeidung von weitschweifiger und unsorgfältiger Darstellung. Absätze sind nur zulässig, wenn sie neue Gedankengänge bezeichnen.

2. Die Arbeiten müssen *kurz* und in gutem Deutsch geschrieben sein. Ausführliche historische Einleitungen sind zu vermeiden. Die Fragestellung kann durch wenige Sätze klargelegt werden. Der Anschluß an frühere Behandlungen des Themas ist durch Hinweis auf die letzten Literaturzusammenstellungen (in Monographien, „Ergebnissen", Handbüchern) herzustellen.

3. Der Weg, auf dem die Resultate gewonnen wurden, muß klar erkennbar sein; jedoch hat eine ausführliche Darstellung der Methodik nur dann Wert, wenn sie wesentlich Neues enthält.

4. Jeder Arbeit ist eine kurze Zusammenstellung (höchstens 1 Seite) der wesentlichen Ergebnisse anzufügen, hingegen können besondere Inhaltsverzeichnisse für einzelne Arbeiten nicht abgedruckt werden.

5. Von jeder Versuchsart bzw. jedem Tatsachenbestand ist in der Regel nur *ein* Protokoll (Krankengeschichte, Sektionsbericht, Versuch) im Telegrammstil als Beispiel in knappster Form mitzuteilen. Das übrige Beweismaterial kann im Text oder, wenn dies nicht zu umgehen ist, in Tabellenform gebracht werden; dabei müssen aber umfangreiche tabellarische Zusammenstellungen unbedingt vermieden werden [1].

[1] Es wird empfohlen, durch eine Fußnote darauf hinzuweisen, in welchem Institut das gesamte Beweismaterial eingesehen oder angefordert werden kann.

Fortsetzung der Aufnahmebedingungen auf der IV. Umschlagseite.

6. Die Abbildungen sind auf das Notwendigste zu beschränken. Entscheidend für die Frage, ob Bild oder Text, ist im Zweifelsfall die Platzersparnis. Kurze, aber erschöpfende Figurenunterschrift erübrigt nochmalige Beschreibung im Text. Für jede Versuchsart, jede Krankenbeschreibung, jedes Präparat ist nur *ein* gleichartiges Bild, Kurve u. ä. zulässig. Unzulässig ist die *doppelte* Darstellung in Tabelle *und* Kurve. *Farbige* Bilder können nur in seltenen Ausnahmefällen Aufnahme finden, auch wenn sie wichtig sind. Didaktische Gesichtspunkte bleiben hierbei außer Betracht, da die Aufsätze in den Archiven nicht von Anfängern gelesen werden.

7. Literaturangaben, die nur im Text berücksichtigte Arbeiten enthalten dürfen, erfolgen ohne Titel der Arbeit nur mit Band-, Seiten-, Jahreszahl. Titelangabe nur bei Büchern.

8. Die Beschreibung von Methodik, Protokollen und anderen weniger wichtigen Teilen ist für *Kleindruck* vorzumerken. Die Lesbarkeit des Wesentlichen wird hierdurch gehoben.

9. Das Zerlegen einer Arbeit in mehrere Mitteilungen zwecks Erweckung des Anscheins größerer Kürze ist unzulässig.

10. Doppeltitel sind aus bibliographischen Gründen unerwünscht. Das gilt insbesondere, wenn die Autoren in Ober- und Untertitel einer Arbeit nicht die gleichen sind.

11. An *Dissertationen,* soweit deren Aufnahme überhaupt zulässig erscheint, werden nach Form und Inhalt dieselben Anforderungen gestellt wie an andere Arbeiten. Danksagungen an Institutsleiter, Dozenten usw. werden nicht abgedruckt. Zulässig hingegen sind einzeilige Fußnoten mit der Mitteilung, wer die Arbeit angeregt und geleitet oder wer die Mittel dazu gegeben hat. *Festschriften, Habilitationsschriften* und *Monographien* gehören nicht in den Rahmen einer Zeitschrift.

Studien
über Vererbung und Entstehung geistiger Störungen

Herausgegeben von **Ernst Rüdin,** München.

VI. Zur Klinik, Vererbung, Entstehung und Rassenhygiene der angeborenen cerebralen Kinderlähmung (Littleschen Krankheit)

Zwillingsbiologische Untersuchungen bei angeborener spastischer Hemi-, Para- und Diplegie (Neurologische Zwillingsstudien III. Mitteilung)

Von

Dr. med. **Karl Thums**

Kaiser Wilhelm-Institut für Genealogie und Demographie der Deutschen Forschungsanstalt für Psychiatrie in München

Mit 28 Abbildungen. IV, 266 Seiten. 1939.

RM 29.40

Heft 66 der „Monographien aus dem Gesamtgebiete der Neurologie und Psychiatrie".
Herausgegeben von O. Bumke, O. Foerster, E. Rüdin, H. Spatz

VERLAG VON JULIUS SPRINGER IN BERLIN

Verlag von Julius Springer in Berlin. — Druck der Universitätsdruckerei H. Stürtz A.G., Würzburg.
Printed in Germany.

Lebenslauf.

Am 7. Februar 1913 wurde ich als Sohn des Kaufmanns Hermann Koch in Neubrandenburg/Meckl. geboren. Von Ostern 1919 bis Ostern 1922 besuchte ich die Volksschule, von Ostern 1922 bis Ostern 1932 das Staatl. Gymnasium zu Neubrandenburg, das ich Ostern 1932 nach bestandenem Abitur verließ. Vom 26. April bis 15. Oktober 1932 gehörte ich dem Bund der Artamanen an. Zum Studium der Medizin besuchte ich die Universitäten Rostock, Königsberg und Breslau, wo ich am 2. 6. 38. mein Staatsexamen bestand.

Herrn Professor Dr. O. Foerster, der meiner Arbeit das größte Interesse entgegengebracht und mir jederzeit seinen wertvollen Rat zur Verfügung gestellt hat, fühle ich mich zu ganz besonderem Dank verpflichtet. Gleichzeitig danke ich dem Herrn ärztlichen Direktor der Heil- und Pflegeanstalt Wuhlgarten, Herrn Direktor Dr. Wagenknecht, für die Möglichkeit der praktischen Durchführung dieser Arbeit und die Unterstützung, die er mir dabei zuteil werden ließ.